



TITLE:

大理石骨病(Albers-Schönberg氏病))ノ血液學的知見補遺

AUTHOR(S):

金, 將星

CITATION:

金, 將星. 大理石骨病(Albers-Schönberg氏病)ノ血液學的知見補遺. 日本外科宝函 1940, 17(4): 977-997

ISSUE DATE:

1940-07-01

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/205196>

RIGHT:

大理石骨病 (Albers-Schönberg 氏病) の 血液學の知見補遺

京都帝國大學醫學部整形外科學教室 (近藤教授)

金 將 星

Beiträge zur hämatologischen Kenntnis der Marmorknochenkrankheit (Albers-Schönberg)

Von

Sho-Sei Kin.

Aus der Kaiserl. Orthopäd. Universitätsklinik Kyoto
(Vorstand: Prof. Dr. E. Kondo)

Seit dem Jahre 1904, in dem Marmorknochenkrankheit zum ersten Mal von Albers-Schönberg beschrieben worden war, erschienen nacheinander Berichte über typische Fälle derselben Krankheit, obschon sie eine äusserst seltenen Erscheinung ist. Obwohl das Wesen der Marmorknochenkrankheit jetzt noch nicht geklärt ist, gilt es aber als eine rezessiv erbliche allgemeine Knochensklerosierung. Und der Entstehungsmechanismus der generalisierten Osteosklerose der genannten Krankheit ist noch nicht vollständig aufgeklärt. Was aber weiter die pathologisch-physiologische Veränderungen des befallenen Knochenmarks als Forgeerscheinung des sklerosierten Skelletsystems sowie auch die funktionelle Wechselbeziehung der blutbildenden Organe zur betreffenden Krankheit betrifft, ist darüber noch nichts bekannt. Auch die klinischen Beobachtungen beschränken sich auf einige wenige Fälle, die zum Teil identisch sind und nur von verschiedenen Orten publiziert wurden. So können wir noch nicht entscheiden, welche Symptome als wesentlich und pathognomonisch für dieses interessante Krankheitsbild und welche als fakultative Symptome aufzufassen sind.

Vor kurzem hatten die Verf. einen Fall von generalisierter Osteosklerose in Behandlung und konnten durch orthopädische und röntgenologische Untersuchung feststellen, dass es sich um eine ausgeprägte Marmorknochenkrankheit handelte. Das Blut- und Knochenmarksbild, das Verf. durch hämatologische Untersuchungen und insbesondere durch Sternalpunktion gewonnen hatten, unterzogen sie ferner einer Beobachtung auf hepatolienale Korrelation. Auf Grund dieser Beobachtungen glaubten die Verf. eine neue Kenntnis gewonnen zu haben, die wohl für die Wesenserforschung der Marmorknochenkrankheit wertvoll sein könnte.

Klinisches.

Anfang Juni laufenden Jahres wurde auf die unsere orthopädische Klinik einer 8 jähriger Schulknaube aufgenommen wegen einer leichtgradiger Hexenschuss. 3 Monatenlang war er in

Behandlung wegen Lumbago (Gipsfixation), aber ohne dass sich der Zustand vollkommen besserte. Die genauere Erhebung der Anamnese ergab, dass der Knabe schon einmal in Alter 8 Jahren (Vor ca. 9 Monaten) beim Ringkampf den ganzen Körper zu Boden gefallen hatte. Die seitdem klagte er über leichtgradige Lendenschmerzen und diese Beschwerden besserten sich jedoch trotz strengster ärztlichen Behandlungen nicht, sodass er den Wunsch nach einer sicheren Untersuchung äusserte.

Hereditäre Belastung.

Was die Familiengeschichte anbetrifft, so sind die Eltern des Patienten nicht Blutverwandten. Die Untersuchung der Bruder und Schwester des Patienten auf dieser Leiden ergab den Verleugnung dieser Krankheit. (Röntgenologisch, haematologisch und serologisch.)

Status praesens:

Es handelt sich um einen 9 jähriger Schulknabe in mässig gutem Ernährungszustand. Puls 96 pro Minute, regelmässig, gut gespannt. Die Hautfarbe ist normal, die Lippen sind also gut gefärbt, es finden sich keine Exantheme oder Ödem. Der Kopf ähnelt einem Turmschädel, ist nirgends druckempfindlich, frei beweglich, die Tubera frontalia springen wenig vor. Auge o.B. Nase und Ohr äusserlich intakt. Mangelndes Gedeihen der Zähne, 12 Zähne kariös, aber Gingivalblutung oder verdickte Gingibitis nicht beobachten. Der Hals ist etwas kurz, es findet sich keine Struma es sind keine Lymphdrüsen palpabel, der Thorax ist normal geformt, nicht Hühnerbrust. Die Ansatzstellen der Rippenknorpeln am Sternum sind deutlich fühlbar und erhaben, die Knochen- und Knorpelgrenzen der Rippen sind leicht verdickt. Die Untersuchung der inneren Organe ergab einen normalen Befund mit Ausnahme einer leichtgradigen Vergrösserung der Milz.

Röntgenologische Untersuchung.

Die Röntgenuntersuchung ergibt also eine systemasierte Knochenaffektion; röntgenologisch ist in meinen Fall auffallend eine fast das ganze Skelettsystem betreffende Verdichtung der Knochen, dadurch hervorgerufen, dass die Spongiosa durch kompakte Knöchensubstanz ersetzt ist, und dass fernerhin der Kalkgehalt der Knochen erheblich zugenommen hat. Nur in ganz geringen Teilen des Skelettes ist noch Spongiosastruktur zu erkennen. Die Dicke des Schädels leichtgradig überschreitet die Norm. In Innern des Schädels ist die Gegend der Sella tucica besonders auffällig. Der Proc. clin. post. besteht aus einem keulenförmigen derben Knochenvorsprung, durch welchen die Sella scheinbar eingengt wird. Ober- und Unterkiefer haben die fast normale Knochenbeschaffenheit. Neben der marmorartigen Veränderungen der Knochen als besonders charakteristisch das Auftreten parallel verlaufender Kalkbänder, besonders an den Diaphysen der Knochen des Unterschenkels, des Fusses, an den Rippe und Wirbel (sog. Marmorwirbel) und Sternum. Er hält sie für die Folge besonders dichter Kalkablagerungen.

Der Radius und die Ulna zeigen an ihrem peripheren Ende dasselbe Kompakte marmorartige Aussehen wie die vorstehend beschriebenen Knochen.

In der Epiphysenlinie und der Handwurzelknochen erkennt man wieder quer verlaufende, besonders kompakte Striche. Die Spongiosa der genannten Knochen reicht nur etwa bis zur Hälfte des Knochens und ist umschlossen von circular verlaufenden parallelen weissen Bänder und ungemein scharfrandig begrenzt. Diese eigentümliche Beschaffenheit der Knochen ist absolut symmetrisch.

Haematologische Untersuchung.

Das periphere Blutbild zeigte Polyglobulie und Leukozytose in einem geringen Grade; Blutplättchen nahmen zu. Die Zahl der roten Blutkörperchen ist 5,89 Millionen, der Hämoglobingehalt 71%, (Farbeindex 0.61) Leukozyten 13400. Thrombozyten 400000. Das durch Sternalpunction gewonnene Knochenmarksbild war wie folgt. Mark mässig zellreich (Kernhaltige Blutkörperchen 186600) Makroblasten 13.3%, Normoblasten 20.9%, Myeloblasten 1.7%, Neutrophile. 42.8%, Basophile. 0.2, Eosino. 1.1%, Mono. 1.8%, Lympho. 10.8%, Megakaryozyten 4.0%, Plasmazelluläre Retikulumzellen 3.6%.

Da ich auch in der Literatur keine Beschreibungen dieser seltenen Phänomen habe finden können, so glaube ich die Polyglobulie als eine bisher nicht beobachtete Bezeichnung zu dürfen. Als die Verf. in die Ohrvenen der Kaninchen das Serum des Pat. 2.5 c.cm. pro Kilo Körpergewicht injiziert und das Blutbild sorgfältig untersucht hatten, konnten sie darin eine vorübergehende Polyglobulie erkennen. Es liegt nahe, daraus zu schliessen, dass eine Substanz im Blut aufgetreten ist, welche auf die Bildung der roten Blutkörperchen fördernd wirke. Besonders wenn man die erwähnten Tatsachen berücksichtigt, dass nämlich die Verf. beim Pat. eine Polyglobulie im peripherischen Blut und eine erhebliche Vermehrung der Mutterzellen der roten Blutkörperchen beobachten konnten. Dieser Befund ist sehr beachtenswert, da man bisher Anämie als eine Begleiterscheinung der Marmorknochenkrankheit, betrachtet hatte.

Wir haben auch Calciumgehaltbestimmungen im Blutserum gemacht. Eine erste Serumkalkbestimmung ergab 6.7 mg/dl, eine zweite Bestimmung ergab 7.8 mg/dl, d.h. ebenfalls ein normaler Wert.

Wassermann'sche Reaktion negativ, spezielle die Lues spielt unseres Erachtens ätiologisch keine Rolle.

Senkungsgeschwindigkeit der roten Blutkörperchen zeigt etwas schnell, nach 15 Minuten eine Herabsetzung auf 1 mm, deren durchschnittliche Geschwindigkeit 6.5 mm beträgt.

Liquor cerebrospinalis ist wasser klar, durchsichtig. Xanthochromie negativ. Albumingehalt 4.5%. Queckenstedt'sches Phänomen negativ. Pleozytose nicht nachweisbar.

Die Leberfunktion dieser Kranke mit Hilfe der Santosol-probe, Choleretin-belastungsprobe, Takada'sche Reaktion, Widal'sche Haemoklasie und Struss'sche Belastungsprobe mit Lävulose beobachtet wurden. Daraus ergaben sich dass die Störung der Leberfunktion lässt sich nicht konstatieren, doch Widal'sche Haemoklasische Krise ist positiv.

Auffallende Resultate der Pharmakodynamische Untersuchung lässt sich nicht konstatieren; reagierte Adrenalin-Reaktion sympathikomimetisch aber nicht so deutlich. Aschner'sches Phänomen negativ.

(Autoreferat)

目 次

第1章 緒 言

第2章 臨床記録

第1節 既往症並=現病歴

第2節 遺傳關係

第3節 臨床的諸検査

第1項 尿 檢 査

第2項 血液像ノ検査

(A) 末梢血液像

(B) 骨 髓 像

第3項 血清學的検査

(A) 患者血清ノ動物血液像ニ及ボス影響

(B) 健康人血液ノ動物血液像ニ及ボス影響

第4項 出血時間

第5項 赤血球沈降速度

第6項 血清微毒反應

第7項 Mantoux 氏皮膚反應

第8項 整形外科學的検査

第9項 X線學的検査

第10項 血中ノ石灰量

第11項 植物神經系統機能検査

第12項 肝臟機能検査

(A) Strauss 氏食餌性果糖尿

(B) Santonin 酸曹達法

(C) Coreletin 負荷試験

• (D) 血清高田氏反應

(E) Crisis haemoclasique nach Widal

第13項 沃度加里試験

第3章 診斷學的考察

第1項 系統的骨疾患群ニ於ケル位置ニ就テ

第2項 骨硬化ノ特異性ニ就テ

第3項 石灰代謝異常トシテノ意義ニ就テ

第4章 總括並ニ考按

第1項 文獻上ニ於ケル本症例ノ位置ニ就テ

第2項 本症例ノ原因論の考察

第3項 血液學の一新知見ニ就テ

第4項 經過並ニ治療ノ現況ニ就テ

第5章 結 論

文 獻

第1章 緒 言

1904年 Albers-Schönberg ガ全骨骼系統ニ於ケル廣汎性骨浸影、脊椎骨體、骨盤中央部、頭蓋底、大腿骨並ニ脛骨等ニ於ケル大理石狀外觀、後冠狀突起、上膊骨上端、大腿下端等ノ瘤狀肥厚、大腿及下腿ノ彎曲、股外彎、股內彎及ビ異常骨折傾向等ノ極メテ特異トスベキ廣汎性骨硬化症例ノX線像ヲ精査シ、"Eine bisher noch nicht beschriebene Allgemeinerkrankung des Skelettes im Röntgenbilde" ナル論文ヲ發表シ之ヲ獨立疾患トシテ報告シテヨリ所謂大理石骨病 (Marmor Knochenkrankheit) ハ世界各國ノ學者ノ注意スル所トナリ之ガ報告相踵ギ廣汎性骨硬化性疾患殊ニ特發性骨硬化症ノ範疇ニ於ケル該疾患ノ概念ハ確實ニ樹立セラレタル感アリ。然レドモ斯ル稀有ナル劣性遺傳性疾患ハ歐米ニ於テモ文獻上 100 餘例ヲ散見スルニ過ギズ、本邦ニ於テハ藤木、酒井、板倉、三木、井上氏等ノ報告例及ビ余ノ本症例並ニ昭和15年日本整形外科學會總會ニ於ケル本症例發表ノ節追加報告セラレタル名倉氏例ヲ算入スルモ尚ホ僅々7例ニ過ギザルナリ。加之、昭和9年酒井氏ニ依リテ大理石骨病ナル病名ノモトニ詳細ナル記載アリテヨリ同疾患名ニ依ル詳細ナル報告ハ三木氏ノ例ヲ舉ゲ得ルノミナリ。而シテ本疾患ニ於ケル汎發性骨硬化ノ發生機轉殊ニ特發性硬化ノ本態ニ對スル理解ハ未ダ闡明ノ域ニ達セズ、更ニ骨侵襲ニ因リテ招來セラルル病態生理學的機構並ニ造血臟器トノ機能的相關々係ニ至リテハ全く未知ノ

領域ニ屬ス。

蓋シ本來ニ於テ本疾患ノ稀有ナルニ基因スルハ勿論ナルモ偶々本疾患々者在リト雖モ其ノ訴フル臨床の症狀ガ極メテ輕度ニ過ギ醫療上ノ對照トナル機會ニ乏シキ事實モ亦其ノ原因タルベシ。且ツ輒近ニ於ケル本疾患ニ關スル學者ノ學的認識ガ種々雜多ニシテ其ノ解釋ノ核心ガ容易ニ一致セザルニモ依ル。例之、病理解剖學の領域ニ於ケル Oesterlin (1923), Madolny (1924), Jores (1927), Schmidt (1927) 等ノ症例ガ組織學の大理石骨樣組織ヲ呈セルニモ不拘、學者ニ依リテ之ヲ骨硬化性貧血 (Sklerotische Anämie) ト見做ス場合アルガ如シ。而シテ骨硬化ノ姿態ニ就キテモ或ハ白血病ニ觀ラルル反應性骨硬化 (Reaktive Osteosklerose) (Heuck) ヲ重要視シ、Assmann ノ如キハ骨硬化性貧血 (Sklerotische Anämie) ノ關與ヲ注意スル等其ノ理解ノ過程ニ於テ既ニ等シカラズ。斯クノ如クシテ本疾患ニ對スル認識ハ未ダ統一サレタル境地ニ達セズ。

余ハ最近汎發性骨硬化症ノ患者ニ遭遇シ整形外科の檢査並ニレ線所見ヲ精査スルコトニ依リテ大理石骨病患者ナルヲ確認シ、血液學の諸檢査殊ニ胸骨穿刺ニ依ル骨髓像ノ吟味、並ニ Hepato-lienale Correlation ニ關スル諸檢査ニ基調シ一新知見ヲ得、以ツテ大理石骨病論議ノ核心タル血液學の知見殊ニ貧血ノ本態ヲ究明スルノ一助ニ資スルヲ得タリト信ズルガ故ニ茲ニ其ノ大要ヲ報告セント欲ス。

第2章 臨床記錄

第1節 既往症並ニ現病歴

患者：陳○保○，9歳(昭和7年3月28日生)，男子。

昭和14年6月13日初診，昭和15年2月1日入院，昭和15年2月10日事故退院。

主訴：腰痛(運動，遠距離歩行等ニ依リ發現ス)

既往症：生後9ヶ月ニシテ肺炎ニ罹リ約2週間ノ醫療ヲ受ケ全快シタル後ハ常ニ健康ニ發育成長シ著患ヲ知ラズシテ今日ニ至ル。顛倒シテ疼痛ヲ來シタルコトナク骨折ノ經驗ナク氣力衰ヘテ他覺の病觀ヲ呈セルコトナカリキ。6歳當時(幼稚園時代)ニハ發育良好ノ廉ヲ以テ表彰ヲ受ケタルコトアリ運動會ニテモ常ニ1—2等ヲ獲得シ學業成績モ亦恒ニ優秀ナリキ。學習態度眞摯ニシテ訓練養護上注目スベキ缺點ナク交友關係廣ク且ツ恒ニ明朗快活ナリキ(受持金子訓導談)。

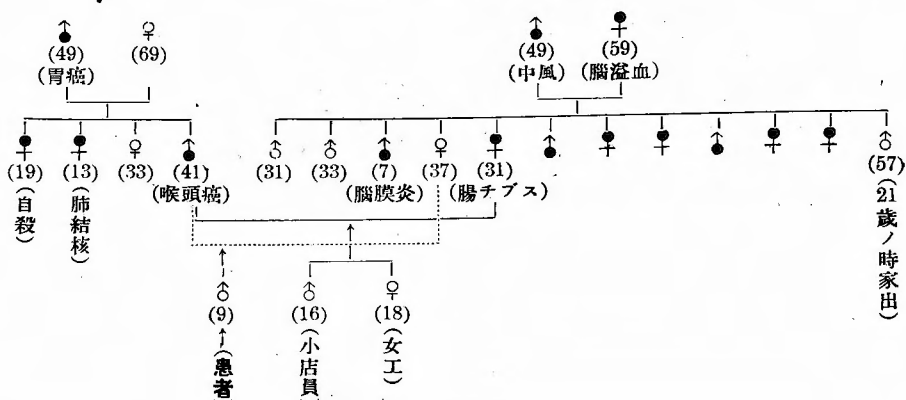
現病歴：昭和14年5月29日頃學校ニ於テ遊戲中相撲ヲトリ其ノ際地上ニ顛倒セシコトアルモ認ムベキ障害ヲ受ケズシテ經過シタリ。然ルニ昭和14年6月初旬頃ヨリ何等誘因ト認メラルモノナクシテ輕度ノ腰痛ヲ來シタルニ依リ民間療法(按摩療法)ヲ受ケ一時較快シタル如ク感ジタルモ2—3日後再ビ激甚トナリテ歩行不能トナリ母ニ背負ハレテ登校シタルコトアリキ。仍リテ同年6月19日當整形外科ヲ訪レ同年12月1日迄4回義布斯固定療法ヲ受ケタル後腰痛ハ頗ル輕快シタルモ尙ホ根治スルニ至ラズ時トシテ疼痛增強スルニ依リ疾病ノ確診ヲ乞ヒテ昭和15年2月1日當整形外科ニ入院セリ。

日常生活ニ於テ特別ニ注目スベキ偏食關係ヲ認メザルモ乾物，青物，魚類，野菜等ヲ好ミ大根，豆腐ヲ特ニ嫌フ。睡眠狀態良好，便通1日1回，食慾旺盛ナリ。

第2節 遺傳關係

患者ノ遺傳關係ハ稍々複雑ニシテ之ヲ概括スレバ第1圖ニ示スガ如シ。即チ患者ノ家族歴ヲ觀ルニ父母ハ近親結婚ニ非ザルモ患者ノ母ハ姉ノ死後其ノ後ヲ襲フテ患者ノ父ノ後妻トナリ父系ノ祖父及ビ母系ノ祖父ガ何レモ酒客タリシ事實及ビ父モ亦酒客ニシテ爲メニ家庭ノ不和絶エザリシ事實ハ注目ニ價スベク，父系ノ祖

第 1 圖 遺 傳 關 係



父及ビ父ハ何レモ癌ニテ斃レ、母系ノ祖父母ハ何レモ腦溢血ニテ死亡シ母ノ兄弟12人中8人ハ不明ノ疾患ニテ夭折シ長兄ハ21歳當時家出ヲ爲シ其ノ生死ハ今尙ホ不明ナリトイフ。

患者ハ母ノ姉ノ遺子タル異母兄姉ヲ有シ同腹ノ兄姉弟妹ヲ有セズ。

(1) 陳〇シ〇, 18歳, 姉, 女工(糸捲工場)

體格榮養尋常。整形外科ノニ筋萎縮, 體軀不均衡等ヲ認メズ。脊柱ニ異常ナク關節運動並ニ神經系統ニ於ケル障碍ヲ認メズ。内臟諸臟器ニ異常ナク特ニ脾, 肝, 及ビ淋巴腺ノ腫脹ヲ認メズ。X線像ニ骨硬化症狀, 骨變形, 佝僂病痕跡等ヲ認メズ。血液像尋常(赤血球數466萬, 血色素(ザーリー)90%, 白血球數8200ニシテ細胞種ニ異常ヲ認メズ)。血清ワ氏反應並ニザックス氏反應共ニ陰性。

(2) 陳〇正〇, 16歳, 兄, 小店員(織物商)

體格榮養尋常。診察所見前者ニ同ジ。血液像(赤血球數468萬, 血色素(ザーリー)86%, 白血球數7400ニシテ細胞種ニ異常ナシ)尋常。血清ワ氏反應並ニザックス氏反應共ニ陰性。

(3) 陳〇ト〇, 37歳, 母, 無職(手織物内職)

體格中等度, 榮養稍々衰フルモ診察所見ニ異常ヲ認メズ。蛋白尿ヲ認メ血液像ニ輕度ノ貧血(赤血球數371萬, 血色素(ザーリー)60%, 白血球數8600ニシテ細胞種尋常)ヲ認ムル他著變ナク血清ワ氏反應及ビザックス氏反應陰性。妊娠ハ患者1人ヲ妊娠分娩シタルノミニテ結婚生活9年間ニ爾餘ノ妊娠ヲ經驗セズ。

第3節 臨床的諸検査

患者ノ一般症狀: 體格大, 骨格稍々頑丈ニシテ皮下脂肪組織並ニ筋肉ノ發育頗ル佳良ナリ。顔貌尋常ニシテ蒼白ナラズ。眼球, 眼瞼結膜ニ貧血ナク出血斑ヲ認メズ。皮膚ハ適度ノ濕度ヲ保チテ乾燥スルコトナク, 貧血及ビ黃色調ヲ認メズ。瞳孔ノ對光反應ハ正常ニシテ眼球運動ニ異常ナシ。口唇粘膜ノ色尋常, 上下兩顎齒牙ニ計12箇ノ齦齒ヲ認メ其ノ内4個ニ金充填アリ。顎下淋巴腺ノ腫脹ナク, Gingivitis hypertrophica 又ハ lappige II hypertrophie ノ觀ヲ呈スルコトナク口臭著シカラズ。舌ハ稍々濕潤汚穢ナラズ。舌苔ノ附着ナシ。頸部淋巴腺ノ腫大セルモノヲ認メズ。脈搏ハ正調ナレドモ稍々弱ク1分時78ヲ算シ規則的ナリ。心臟ハ正常大ニシテ心悸尤過ナク心音清純ナリ。血壓ハ最高100, 最低58ニシテ尋常ナリ。肺臟ニ著變ヲ認メズ。呼吸ハ胸腹型ニシテ促迫セズ。僅カニ脾臟ヲ觸ルル他腹壁ニ異常ノ抵抗, 靜脈ノ怒張ヲ認メズ。肝及ビ腎臟ヲ觸レズ。四肢ニ於テハ運動障碍及ビ知覺障礙ヲ認メズ。膝蓋反射及ビ Achilles 腱反射尋常ニシテ膝蓋及ビ足脛搦ヲ認メズ。異常反射ヲ證スル能ハズ。

脊柱ハ略々尋常ニシテ著變ナキモ腰椎部ニ極メテ輕度ノ強直アリ, 叩打痛ハ著明ナラズ, 腰椎ノ兩側ニ壓痛ヲ證明セズ。

第1項 尿 檢 査

疾病經過ニ依リ尿所見ヲ異ニスルコトナク恒ニ尿ニ異常所見ヲ認メズ。Bence-Jones 氏蛋白體ノ出現ハ毎同之ヲ檢セルモ認ムル能ハザリキ。

第2項 血液像ノ檢索

(A) 末梢血液像

入院中ニ於ケル血液像ハ第1表ニ示スガ如ク入院以來赤血球數ハ Tagesschwankung ナク恒ニ輕度ノ Polygloburie ノ狀態ニ在リ血色素量ハ68—71%ノ間ニ於テ動搖シ血色素係數ハ恒ニ1ヨリ小ナリキ。有核赤血球ノ出現ヲ認メズ網狀赤血球ハ6—10%ヲ算シテ輕度ノ增多ヲ示セリ。

白血球數ハ11600乃至13400ヲ算シテ輕度ノ白血球增多ヲ示シ、之ヲ其ノ細胞種ヨリ觀レバ輕度ノ淋巴球增多、エオジン嗜好細胞增多及ビ大單核細胞ノ增多ヲ認メタリ。血小板數ハ Fonio 氏法ニ據リ32萬乃至40萬ヲ算シ之亦輕度ノ増加ヲ來シタリ。

第1表 末梢血液像

Dotum		1/Ⅱ	2/Ⅱ	3/Ⅱ	5/Ⅱ	6/Ⅱ	7/Ⅱ	8/Ⅱ	10/Ⅱ	
Erythrozyten	Gesamtzahl (10,000)		539	561	558	583	566	589	540	532
	Sahliwert		68	70	71	69	70	71	68	69
	Farbeindex		0.64	0.63	0.65	0.60	0.62	0.61	0.63	0.65
	Normoblasten		0	0	0	0	0	0	0	0
	Reticulozyten (%)		10	8	6	9	11	10	6	8
Leukozyten	Neutrophile.	Gesamtzahl	12800	13200	11600	12000	12800	13400	11800	12200
		Promyelozyt	0	0	0	0	0	0	0	0
		Myelozyt	1.5	1.0	1.5	1.5	1.0	1.5	1.5	1.0
		Metamyelozyt	2.5	2.0	1.0	1.0	1.5	1.0	1.0	1.5
		Stab.	6.5	7.0	7.5	8.0	8.0	7.5	7.5	8.5
		Segment.	38.5	36.5	39.0	38.0	37.5	36.5	37.5	39.0
		Total	49.0	46.5	49.0	48.5	48.0	46.5	47.5	50.0
	Lymphocyten	Kl. Lymph.	24.0	30.0	29.5	28.5	25.5	27.0	30.5	25.0
		gr. Lymph.	10.5	8.5	6.5	9.0	11.0	10.0	8.5	9.5
		Total	34.5	38.5	36.0	37.5	36.5	37.0	39.0	34.0
	Eosinophile.		3.5	4.0	5.5	6.0	6.5	7.0	5.5	4.5
	Basophile.		0	0	0	0	0	0	0	0.5
	Grosse Mononukleäre.		13.0	11.5	9.5	8.5	9.0	9.5	8.0	10.5
	Plasmazellen		0	0	0	0	0	0	0	0
	Blutplättchen (10,000)		38	36	39	37	38	40	32	35

(B) 骨 髓 像

本症例ノ末梢血液像ニ著明ナル赤血球過多症及ビ Reticulocytose ヲ認メタルニ依リ骨髓ニ於ケル造血機能

ノ狀況ヲ検索セリ。蓋シ新ル特殊所見ヲ呈スル血液像ヲ批判スルニ際シテハ直接骨髓像ヲ吟味シ以ツテ生體反應ノ一致ヲ立證スルコトノ極メテ緊要ナルコトナレバナリ。仍ツテ余ハ日比野氏等ノ考案セル穿刺器ヲ用ヒ胸骨穿刺ヲ行ヒ Myelogrammヲ作成セリ。今其ノ成績(第2表)ヲ觀ルニ、有核細胞數ハ188,600ヲ算シ、稍々増多ヲ示シ、特ニ注目スベキハ實ニ Erythropoese 及ビ Thrombopoese ノ旺盛ナルコトニシテ Makroblasten 及ビ Normoblasten ハ何レモ對照健康人ニ於ケルヨリモ増加シ其ノ計ハ實ニ 34.2%ニ達シ旺盛ナル核分裂ノ相ヲ認メ得タリ(第2圖參照)。

Megakaryozyten ハ成熟型及ビ未成熟型共ニ著明ニ増殖シ正常値ノ約2倍ニ達セリ。而シテ此ノ際 Plasmazelluläre Reticulumzellen ノ増生ハ認ムル能ハズ。

斯ル骨髓像殊ニ Makroblasten 及ビ Normoblasten ノ増生ハ末梢血液像ニ於ケル Polyglobulie ノ意義ヲ明ラカニセルモノト謂フベク眞ノ赤血球増多ナルヲ物語ルモノナリ。

第3項 血清學的検査

余ハ本患者ノ血液像ヲ検索シ赤血球及ビ網狀赤血球ノ増加セルヲ認メ其ノ骨髓像ヲ精査スルコトニ依リテ骨髓中ニ於テモ亦赤血球母細胞及ビ網狀赤血球ノ著シク増加セルヲ認メ以ツテ本患者ニ於ケル眞ノ Polyglobulie ヲ確認シタリ。然レドモ斯ル Polyglobulie ノ發生機轉ニ關シテハ今ク不明ニシテ直接骨髓機能ヲ刺激充進セシムル結果ニ依ルモノナルカ又ハ他ノ或種複雑ナル機序ヲ辿リテ招來セラルル現象ナルカ明ラカナラズ。茲ニ於テ余ハ其ノ解明ヲ志シ患者血清ノ動物血液像ニ及ボス影響ヲ検索セントセリ。蓋シ之ガ探究究明ハ髓テ本疾患ノ原因ヲ闡明スルノ前提トナルベキヲ信ジ且ツ本疾患ノ重要症候タル貧血ノ本態ヲ明ラカナラシムベシト信ジタレバナリ。

(A) 患者血清ノ動物血液像ニ及ボス影響

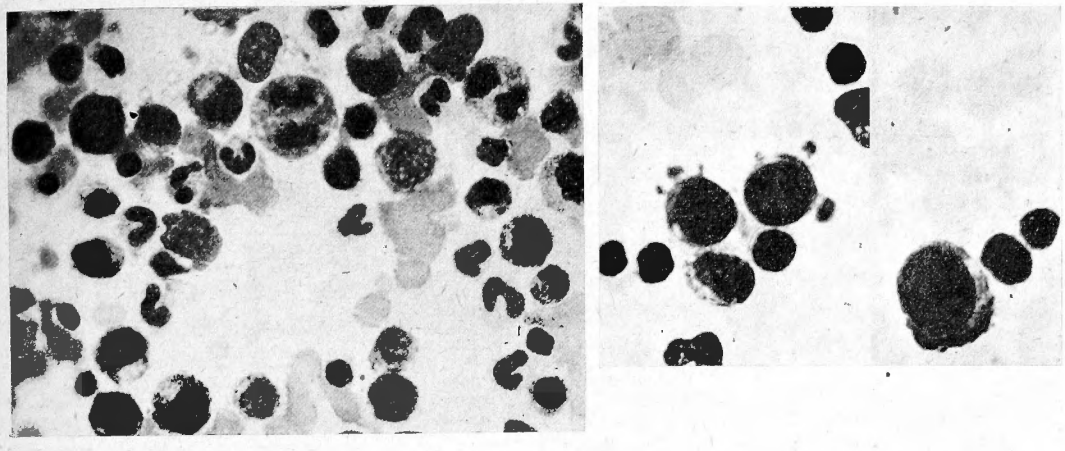
患者ノ肘靜脈ヨリ早朝空腹時ニ採血ヲ行ヒ、之ヲ遠心沈澱シテ血清ヲ分離シ之ヲ2例ノ家兎ノ耳靜脈ニ Pro. Kg. 2.5 cc.ヲ注射シ其ノ血液像ノ變動ヲ檢シタリ。其ノ成績ヲ示セバ第3表及ビ第3圖ノ如シ。

先ツ赤血球數ニ就キテ觀ルニ血清注射後2例共赤血球數ハ漸次増加セルヲ認ム。即チ第1例(Nr. 1)ニアリテハ注射後30分目ニ33萬ノ増加ヲ來シ同1時間目ニハ既ニ104萬ノ増加ヲ示シ爾後漸次減少シテ注射後4時間目ニハ略々注射前數ニ恢復セリ。第2例(Nr. 3)ニアリテハ注射後1時間目ニ120萬ノ増加ヲ來シ爾後漸次

第2表 骨髓像

Datum		2/ II		
Erythrozyten		2,640,000		
Hämoglobin (Sahli)		40%		
Farbeindex		0.77		
Reticulozyten		34%		
Kernhaltige Blutkörperchen		188,600		
Arten der Zellen		%		
Megaloblasten	Basophil.	0	0	34.2
	Polychrom.	0		
	Orthochrom.	0		
Makroblasten	Basophil.	9.9	13.3	
	Polychrom.	2.9		
	Orthochrom.	0.5		
Normoblasten	Basophil.	6.8	20.9	
	Polychrom.	12.6		
	Orthochrom.	1.5		
Myeloblasten.	Makro.	1.2	1.7	
	Mikro.	0.5		
	Patholog.	0		
Basophile	Promyelo.	0	0.2	
	Myelozyten	0		
	Metamyelo.	0.1		
	Stab.	0.1		
	Segment.	0		
	Promyelo.	0		
Eosinophile	Myelozyten	0	1.1	
	Metamyelo.	0.2		
	Stab.	0.8		
	Segment.	0.1		
	Promyelo.	1.8		
	Myelozyten	12.0		
Neutrophile	Metamyelo.	10.6	42.8	
	Stab.	11.1		
	Segment.	7.3		
	Uebersegment	0		
	Monozyten			1.8
Lymphozyten		10.6		
Megakaryozyten	Uureif	1.4	2.0	
	Reif	0.4		
	Patholog.	0.2		
Plasmazellen		3.2		
Retikulumzellen		1.8		
Endothel.		0.6		
		5.6		

第2圖 胸骨穿刺ニ據ル骨髓像 (旺盛ナル Erythropoeseヲ示ス)



減少シテ注射後6時間ニ至ルモ尙69萬ノ増加ヲ示シタルガ同12時間ニハ大體ニ於テ注射前數ニ恢復セルヲ認メタリ。

次ニ網狀赤血球數ニ就キテ觀ルニ第1例ニ於テハ注射後30分目ニ注射前21%ナリシモノガ31%ニ増加シ第1時間ニハ30%トナリ4時間目ニハ32%ニ増加シ注射後12時間目ニハ25%ヲ示シテ尙ホ僅カノ增多ヲ來シタルマ、注射前後ニ恢復スルニ至ラズ。第2例ニ於テモ注射前12%ナリシモノガ注射後1時間目ニ21%ニ達シ

第3表 患者血清ノ家兎血液像ニ及ボス影響

家 兎 番 號	檢 査 時 間	赤 血 球			白 血 球										大 單 核 細 胞	
		赤 血 球 數 (萬)	増 加 數 (萬)	網 狀 赤 血 球 數 (%)	白 血 球 總 數	偽性エオジン嗜好細胞					淋 巴 球			エ オ ジ ン 嗜 好 細 胞	鹽 基 嗜 好 細 胞	大 單 核 細 胞
						ミ エ ロ チ ー テ ン	幼 若 型	桿 狀 核	分 葉 核	計	小	大	計			
Nr. 1 2200 g. ♂	前	465		21	7400	0	0	6.5	44.0	50.5	41.0	5.0	46.0	0.5	0	3.0
	30分	498	33	31	6800	0	0	7.0	41.0	48.0	46.0	3.0	49.0	0	0.5	2.5
	1時	569	104	30	7200	0	0	6.5	42.0	48.5	44.0	3.5	47.5	0	0	4.0
	2,,	560	95	28	7600	0	0	7.5	41.5	49.0	42.0	4.0	46.0	0.5	0	4.5
	4,,	480	15	32	7200	0	0	6.0	42.5	48.5	41.5	4.5	46.0	0	0.5	5.0
	6,,	468	3	28	7400	0	0	8.0	42.5	50.5	40.5	3.5	44.0	0.5	0	5.0
	8,,	466	1	24	7000	0	0	6.0	44.0	50.0	42.0	3.5	45.5	0	0	4.5
	12,,	464		25	7200	0	0	7.0	41.5	48.5	44.0	4.0	48.0	0	0	3.5
Nr. 3 2000 g. ♂	前	491		12	8800	0	0	9.0	55.0	64.0	26.0	5.0	31.0	0	0	5.0
	30分	508	17	18	9000	0	0	11.0	46.0	57.0	30.0	6.0	36.0	1.0	0	6.0
	1時	611	120	21	8600	0	0	9.5	46.5	56.0	31.5	5.5	37.0	0.5	0	6.5
	2,,	554	63	20	8200	0	0	8.0	50.0	58.0	31.0	4.0	35.0	0	0	7.0
	4,,	580	89	16	8400	0	0	8.5	49.0	57.5	30.5	4.5	35.0	0.5	0	7.0
	6,,	560	69	16	9200	0	0	9.0	50.5	59.5	29.0	5.0	34.0	0.5	0	6.0
	8,,	511	20	18	9000	0	0	11.0	46.5	57.5	31.0	4.0	35.0	0	0	7.5
	12,,	501	10	14	8600	0	0	12.0	48.0	60.0	28.0	5.5	33.5	0.5	0	6.0

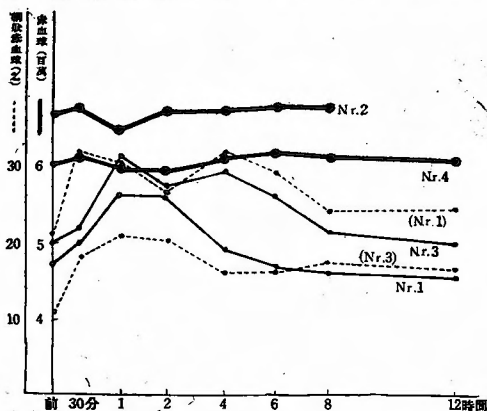
爾後漸次減少シタリト雖モ注射後12時間ニ至ルモ未ダ注射前數ニ恢復セズ。之ハ畢竟患者血清中ニ含有セラルル催赤血球增多性物質ニ對スル生體反應ノ發現ニ他ナラザルモノト思ハル。

(B) 健康人血清ノ動物血液像ニ及ボス影響

余ハ前項ノ實驗ノ對照實驗トシテ健康人血清ノ正常家兎ニ於ケル作用ヲ檢セリ。即チ全ク健康ナル人ノ血清ヲ Pro. Kg. 2.5 cc. ノ割ニ家兎ノ耳靜脈ニ注射シ其ノ血液像ノ變化ヲ檢索シタリ。其ノ實驗成績ハ第4表ニ示スガ如ク赤血球數及ビ白血球總數ハ何レモ生理的動搖ノ範圍内ニ於ケル極メテ輕度ノ増減ヲ示シタルノミニシテ前項ニ於テ認メタルガ如キ赤血球增多ヲ惹起セシムルコトナキヲ知ル。

由是觀之催赤血球增多性特殊物質ハ患者ノ血清中ニノミ特異的ニ出現スルモノナルヲ知り得タリ。

第3圖 患者血清ノ正常家兎赤血球數ニ及ボス影響



第4表 健康人血清ノ家兎血液像ニ及ボス影響

家 兔 番 號	檢 査 時 間	赤 血 球		白 血 球											鹽 基 嗜 好	大 單 核 細 胞
		赤 血 球 數 (萬)	増 加 數	白 血 球 總 數	偽性エオジン嗜好細胞					淋 巴 球			エ オ ジ ン 嗜 好			
					ミ チ エ ロ ン	幼 若 型	桿 狀 核	分 葉 核	計	小	大	計				
Nr. 2 2000 g. ♂	前	659	11	7600	0	0	6.5	45.5	3,952	40.0	4.0	3,344	0	0	4.0	
	30分	661		8000	0	0	7.5	40.5	3,840	46.5	3.5	4,000	0	0	2.0	
	1時	648		8400	0	0	8.0	48.0	4,704	37.5	3.0	3,402	0.5	0	3.0	
	2 "	660		6400	0	0	6.0	46.5	4,410	40.0	4.0	3,696	1.0	0	2.5	
	4 "	663		8800	0	0	8.5	40.5	4,312	42.0	4.5	4,062	0.5	0	4.0	
	6 "	670		8600	0	0	8.0	44.0	4,472	42.0	4.0	3,956	0	0	2.0	
	8 "	668		8000	0	0	7.5	48.0	4,440	39.5	3.0	3,400	0.5	0	1.5	
	12 "															
Nr. 4 1980 g. ♂	前	598	14	11000	0	0	11.0	51.0	6,875	30.5	4.0	3,795	0	0	3.0	
	30分	600		9600	0	0	10.5	50.0	5,803	31.0	5.0	3,456	0.5	0	3.0	
	1時	590		9800	0	0	8.5	55.0	5,223	27.5	4.5	3,136	2.0	0	2.5	
	2 "	584		10000	0	0	12.0	51.5	6,350	27.5	6.0	3,350	1.0	0	2.0	
	4 "	601		12400	0	0	13.5	50.0	7,874	25.0	7.0	3,968	1.0	0	3.5	
	6 "	612		9800	0	0	14.0	50.5	6,321	26.0	4.5	2,989	2.0	0	3.0	
	8 "	606		10000	0	0	13.0	50.5	6,350	24.5	6.5	3,100	1.5	0	4.0	
	12 "	609		9200	0	0	12.5	54.0	6,118	24.5	5.5	2,760	1.5	0	2.0	

第4項 出 血 時 間

耳朶ニ刺割ヲ施シ創傷及ビ出血ヲ可及的ニ等シクシ出血ヲ無灰濾紙ニ附着セシメ Duke 氏法ニ據リ凝固時間ヲ測定シタルニ 3分30秒ニシテ異常ニ促進又ハ遲延セザルヲ知ル。

第5項 赤血球沈降速度

Westergreen 氏法ニ據リ赤血球沈降速度ヲ測リタルニ 1時間後ニ 5 耗, 2時間後ニ 16 耗, 24時間後ニ 95 耗ヲ

示シ Katz ノ中等價ハ6.5耗ニシテ輕度ノ促進ヲ示セルモ略々正常値ト認ムベキ程度ナリ。

第6項 血清微毒反應

患者ノ血清微毒反應ハ入院後2回検査セルモワ氏、ザツクス氏、村田氏法等總テ陰性ナリキ。患者ノ父ノ死直前ニ於ケル耳鼻科入院時ノ検査成績モ亦陰性ニシテ患者ノ母及ビ兄姉何レモ陰性ナリキ。

第7項 Mantoux 氏皮膚反應

患者ニ就キテ施行シタル Mantoux 氏皮膚反應ヲ檢シタルニ陰性ナリキ。

第8項 整形外科學的検査

患者ノ身體發育ニ關スル計測値ヲ示セバ第5表ノ如シ。而シテ發育狀況ノ比較ノ爲メニ患兒ノ環境調査ヲ行ヘルニ在學中ノ小川校ノ統計ニ比較スレバ恒ニ優位ヲ占メ平均値ヨリ高キ値ヲ示シタリ。更ニ之ヲ京都市學童ノ平均並ニ吉田氏ノ統計ニ依ル全國統計ノ平均ニ比較スルモ身長、體重ハ何レモ高キ値ヲ示セリ。

要之、患者ハ正常ナル發育ヲ遂ゲツツアリ整形外科的ニ何等ノ畸形ヲ認メザルノミナラズ身體、智能共ニ優秀ナル學童タリ。

第5表 患者ノ身體發育狀況

	患者 (9歳男子)	小川校學童統計			京都市學童統計			全國統計 (吉田氏)		
		値	差	%	値	差	%	値	差	%
身長	124.5	120.0	+4.5	+ 3.7	119.0	+5.5	+4.6	116.5	+8.0	+0.6
體重	54.8	22.1	+2.7	+12.2	22.7	+2.1	+9.2	22.9	+1.9	+8.2
下肢長	60.0	58.2	+1.8	+ 3.1	58.4	-0.2	-0.3	58.6	+1.4	+2.3
指極	123.0	119.1	+3.9	+ 3.3	120.0	-0.9	-0.7	114.2	+8.8	+7.7
胸圍	58.0	56.7	+1.3	+ 2.2	58.2	-0.2	-0.3	59.9	-1.9	-3.1
坐高	67.3	67.3	0	0	68.9	-1.6	-2.3	67.2	+0.1	+0.1
肩幅	32.0									
腰幅	20.0									

第9項 レ線學的検査

全骨格系統ハ其ノレ線像ニ於テ一般ニ濃影ヲ現ハシ骨皮質ハ肥厚シ骨髓腔ハ狭小トナレルノミナラズ部分的ニ全ク骨髓腔消失シ骨皮質ト同様ナル無構造ノ濃影ヲ示シ海綿質モ緻密質ニ置換セラレ其ノ固有ノ構造ヲ失ヘリ。

然レドモ斯ル高度ナル骨内性硬化ヲ示セルニモ不拘、骨外部ニ於ケル骨膜ノ石灰化肥厚及ビ凸凹乃至棘狀ノ突出ハ毫モ之ヲ認ムル能ハズ。尙ホ注目スベキハ長管骨ニ於ケル横徑ニ平行ナル且ツ扁平骨ニ於ケル同心圓的ナル濃厚陰影帶束ニシテ其ノ大理石骨病ニ固有ナル美麗ナル影像ハ極メテ特徴的ナリ。骨硬化ノ發現部位並ニ其ノ程度ハ第4圖ニ示セルガ如シ(附圖参照)。

(1) 頭蓋骨 影像ハ一般ニ骨皮質モ内部骨梁モ濃厚ニシテ、土耳其鞍壁ノ輕度ノ肥厚ガ認メラレ土耳其鞍背並ニ傾斜突起ハ明瞭ニ而モ密ニ寫リ腦下垂體窩ハ一見狭小トナレル感ヲ與フ。骨髓竇ハ存在ス。上下顎骨ノ無構造緻密ハ高度ナラザルモ齒牙ノ變化ハ極メテ著明ニシテ舌根骨ハ稍々硬化セルヲ認ム。

(2) 脊椎骨 胸椎ニハ輕度ノ左側彎ヲ認メ各椎體ハ全體トシテ著明ナル濃影像ヲ呈シ無構造

＝近ク殊＝其ノ上下縁＝於テハ幅廣キ濃影帶ヲ示シ中間＝稍々淡キ部分ヲ挾メリ。其ノ陰影淡薄ナル海綿質ハ不明瞭ナル構造ヲ有シ所々太キ骨梁様陰影ノ上下横帶ヲ連ヌルヲ認ム。椎體ノ高サ＝對シ椎體內ノ海綿質ノ高サハ略々 $1/2 - 1/3.5$ ナリ。

椎體ノ前縁及ビ側縁ノ境界ハ海綿質ノ陰影淡薄ナル爲メ消失セル感ヲ與フル部分多ク一見椎體ノ前縁及ビ側縁ハ凸形＝境セラレタル觀アリ。椎弓、關節突起、横及棘狀突起等モ稍々緻密無構造トナリ、椎間帶及ビ關節裂隙ハ正常＝近キ所見ヲ呈シタリ。

(3) 肋骨 一般＝無構造ナル濃影ヲ呈スルモ後方＝於テハ僅カ＝骨梁ヲ認メ得。皮髓兩質ノ識別稍々困難＝シテ肋軟骨＝輕度ノ石灰沈着ヲ認ム。

(4) 胸骨 濃影ノ度ハ胸骨把柄＝最モ強ク側面像＝於テハ胸骨後面＝於テ強キ緻密度ヲ示シ特異トスベキハ胸骨ノ周邊＝於ケル濃厚陰影帶＝シテ其ノ狀恰モ樹幹ノ横斷面＝於ケル皮質ノ如ク脊椎骨＝認メラレタル濃影帶＝酷似シ、此ノ骨硬化ノ爲メ胸骨穿刺ノ際極メテ苦心シテ穿刺針ノ髓質内穿入ヲナシ得タル程ナリキ。

(5) 鎖骨 一般＝構造不明瞭＝シテ肩胛關節＝近ク數條ノ平行濃影帶ガ認メラレ胸鎖關節並＝肩峯關節＝異常ヲ認メズ。皮質稍々厚シ。

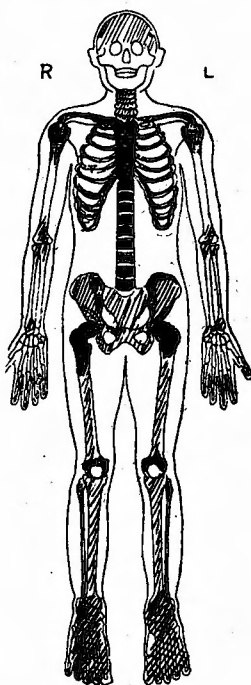
(6) 肩胛骨 肩胛關節窩ハ其ノ陰影殊＝濃厚＝シテ關節窩ノ邊緣ハ圓味ヲ缺如シ腋窩縁＝平行ナル貝殻狀模様ハ不明瞭ナリ。

(7) 上肢骨 上肢ハ一般＝濃影著シカラズ。上膝骨頭＝於テ濃影無構造＝シテ其ノ上半部＝於テ骨皮質ノ輕度ノ肥厚ヲ認ムル他、前膝骨及腕骨並掌指骨等＝於テハ濃影著明ナラズ。骨梁ハ明瞭ナルモ一般＝肥厚シ亂レ勝チナル影像ヲ現ハス程度＝過ギズ。殊＝指骨＝於ケル紡錘狀外方肥大、皮質＝於ケル凹凸等ハ認ムル能ハズ、骨幹部＝輕度ノ平行濃影帶ヲ認ムル程度ナリ。

(8) 骨盤 一般＝骨影ハ無構造ナルモ腸骨＝於テ特異ナル所見ヲ認ム。即チ尋常ノ骨内構造ヲ失ヒ濃影ナル横帶ガ數條腸骨櫛＝平行＝半圓狀＝竝列シ求心性細線ガ接近シ恰モ貝殻狀紋理ヲ想像セシム。其ノ程度ハ輕度ナルモ薦腸關節ノ附近、脾臼蓋部、Y軟骨部＝高度ノ骨硬化ヲ認メ、恥骨聯合部附近＝於ケル骨硬化ハ輕度ナリ。

(9) 下肢骨 大腿骨頭ハ極メテ強キ濃厚陰影ヲ示シ大腿頸部＝於ケル骨折後ノ畸形癒合並＝股内翻等ヲ認ムル能ハズ。骨幹部＝於テ輕度ノ皮質肥厚ヲ認ムルモ濃影著明ナラズ。唯骨梁粗大且ツ不規則＝排列シ一般＝肥厚セルヲ認ム。膝關節面竝＝軟骨＝ハ異常ヲ認メズ、膝蓋骨ハ側面像＝テ周縁＝沿ヒ骨硬化ヲ示シタリ。

第4圖 骨硬化ノ發現部位



脛骨及ヒ腓骨ニ於テハ一様ニ硬化シ濃厚陰影ヲ呈スルモ下端部肥厚ヲ認メズ、横行平行帶ヲ認ム。

足部ニ於テハ美麗ナル而モ一目瞭然タル定型の變形ヲ示セリ。即チ足根骨及蹠趾骨ハ一般ニ濃影ヲ示シ殊ニ注目スベキハ足根骨ノ如キ扁平骨ニテハ其ノ邊緣ニ平行ナル同心圓の濃厚陰影輪ガ力強キ骨梁ヲ圍繞シ、蹠趾骨ノ如キ小管狀骨ニテハ骨端線ノ有リシ方ニ骨幹部ニ横走セル平行濃影帶ノ存スル事ニシテ大理石骨病ニ特徴的の且ツ定型のナル所見タリ。

要之、本患者ニ就キテ行ヒタルレ線検査ノ所見ハ全骨格系統ニ於ケル骨内性骨硬化 (Endostale Sklerosierung) ニ依ル Albers-Schönberg ノ所謂 “Marmorskellet” ノ初期ノ像ヲ示セルモノニシテ殊ニ本患者ニ於テ特異トスベキ胸骨、脊椎骨、足根骨等ニ於ケル類似の變化即チ濃厚陰影輪ノ骨梁圍繞像ハ Albers-Schönberg ノ形容セル所謂 “auffällige circular verlaufende bandartige untereinander parallele Linien” ノ像ニ酷似セル所見ニシテ大理石骨病ニ於ケル特異所見トシテ之ヲ是認スルニ足ルモノナリ。斯ル特異ナル所見ハ骨硬化ノ程度ガ全骨格系統ニ亘リ廣汎且ツ顯著トナリ骨髓腔ノ殆ンド全部ガ消失スルニ至ラザル本症例ノ如キ場合ニ於テ決定的ナル診斷の意義ヲ有スルモノナリ。

斯ルレ線學的所見從來諸家ニ依リ行ハレタル病理解剖學的所見竝ニ病理組織學的所見ト一致ス。即チ Nodolny (1924), Clairmont u. Schinz (1924), Schmidt (1927), Kopylow und Runowa (1929), Kudyjautzewa (1930), Pirie (1930), Wolf (1932), Assmann (1935), Godin (1939) 等ノ報告ヲ見ルニ皮質ノ肥厚即チ骨梁ノ數ハ著明ニ増シ厚サガ著明ニ増大セル變化ガ主トシテ内方ニ向ヒ進行シ骨髓腔ハ狹窄或ハ閉塞セラレタリ。骨髓ノ纖維化モ認メラレ海綿質部ノ骨梁モ肥大増殖シ所謂 „innere Compacta” ヲ形成シ薄板狀又ハ網狀ヲ呈セルアリ。細胞學的ニハ Osteoblasten 又ハ Osteoklasten ヲ認メタルモノアリ。

要之、大理石骨病ノ病理解剖學的主要所見ハ Enostose ノ異常充進及ビ Periostose ノ缺如ニシテ上述ノレ線所見モ亦良ク之ヲ示シタリ。

第10項 血清中ノ石灰量

空腹時ニ患者ノ肘靜脈ヨリ採血ヲ行ヒ Tisdall 氏法ニ依リ石灰ノ定量ヲ行ヘルニ第1回目ハ 6.7 mg/dl, 第2回目ハ 7.8 mg/dl ヲ得同時ニ検査シタル健康人對照石灰量ガ夫々 11.5 mg/dl 及ビ 8.2 mg/dl ナリシ事實及ビ第6表ニ示スガ如キ健康人血清中石灰量ノ定量値ニ比較考察スル時ハ本患者ノ血清石灰量ハ毫モ増加セルコトナク寧ろ對照ヨリ稍々低キ値ヲ示シ居タルヲ知レリ。

第11項 植物神經系統機能検査

Pilocarpin 竝ニ Adrenalin 皮下注射ニヨル植物神經系統ノ検査成績ハ輕度ノ副交感神經緊張ノ傾向ヲ有スルモ敢ヘテ機能充進ト認ムベキモノニ非ズ。

Aschmer 及ビ Czernak 氏反應ハ何レモ陰性ナリキ。

第12項 肝臟機能検査

大理石骨病患者ニ於ケル腺臟器ノ變化殊ニ肝臟、脾臟並ニ淋巴腺ノ腫大ニ關シテハ屢々報告セラレ Kudrjawtzeva ノ分類ニ基礎的の要項ヲ與ヘタリト雖モ其ノ發生機構殊ニ内分泌學的認識並ニ造血臟器トシテノ斯ル

第6表 諸家ノ報告セル健康人血清Ca量

		報 告 者	血清100珎中ノ Ca 量	血清100珎中ノ平均 Ca 量
健康人血清Ca含有量	大人	Howland and Kramer (1921)	9.0—10.5	10.0 8.57
		Denis Talbot (1921)	7.2—12.1	
		吉村・油川	7.63—9.79	
		井上	9.4—10.4	
		七田	8.6—10.0	
	小兒	Mayer (1922)	10.9—12.0	11.38
		Howland-Kramer (1921)	10.2—11.0	10.7
		菊池	8.5—11.6	10.12
		益富	9.6—11.6	10.6
		有馬	7.3—12.2	9.97
	幼兒及乳兒	Stheeman (1921)	8.6—9.3	10.1 11.25 10.5 11.2
		Howland-Marriott (1918)	10.0—11.0	
		György (1922)		
		Mayer (1922)	11.8—11.8	
		Tisdall (1922)		
V. Mysluburg (1921)				

病變惹起ノ意義ニ關シテハ全ク闡明セラレズ甚ダシキニ至リテハ唯單ナル合併症トシテ之ヲ自明ノ理ニ附セントスル學者スラ在ルノ現状ナリ。即チ Alhers-Schönberg, Lorey-Reye-Sick Schulze, Bernhardt, Kudrjawtsewa 等ハ肝臓腫大ヲ報告シ, Albers-Schönberg, Lorey-Reye-Sick, Laurell-Wallgren, Kraus-Walter, Bernhardt, Cohn-Salinger, Schütze, Lauterberg 等ハ脾臓腫大ヲ, Albers-Schönberg, Lorey-Reye-Sick, Kraus-Walter, Bernhardt, Schütze 等ハ淋巴腫大ヲ報告シ其ノ他多數ノ文獻ニ於テ之ヲ散見スルモ之ガ發生機轉ニ就キ一考ヲ拂ヒシモノナシ。

本症例ニ於テモ亦臨牀的ニ輕度ノ脾腫ヲ觸知シタルガ故ニ肝臓機能ヲ檢索スルコトニ依リテ Hapatolienale Correlationノ健否ヲ確メ以ツテ脾臓發現ノ所以ヲ明ラカナラシメンコトヲ期セリ。今其ノ成績ヲ第7表ニ就キテ觀ルニ Santonin 酸曹達負荷後ニ於ケル Santonin 色素ノ排泄量ハ24時間後其ノ指數144ニ達シ解毒機能並ニ色素排泄機能ハ低下セズ寧ロ對照ヨリ稍々亢進セル程度ナリ。

Choleretin 負荷試験ハ陰性ニシテ肝臓ノ排泄機能ノ障礙ヲ認ムル能ハズ。

血清高田氏反應ハ陰性ニシテ血液組成變化ニ基キテ診タル肝機能ニ著シキ障礙アルヲ認メズ。

Straus 氏ノ果糖尿法ニヨリ檢査シタル肝臓ノ糖質代謝機能ニ障礙ヲ認メズ。

即チ上記ノ諸檢査成績ハ何レモ陰性ヲ呈シタルニ Widal 氏ノ haemoklasische Krise ノミハ陽性ヲ呈シ牛乳負荷後40分ニシテ白血球數ノ減少ヲ認メタリ。

此ノ Crisis haemoklasique ノ存在セルハ肝臓機能ノ低下ヲ示スモノニハ非ズシテ本疾患患者ノ體內殊ニ血液蛋白組成ノ變調ト關係アルモノナルガ如キモ勿論茲ニ論斷ノ限リニ非ザルナリ。

第13項 沃度加里試驗

患者ノ腎機能ノ健否ヲ檢スベク Sandou 氏沃度試驗ヲ行ヒタリ。即チ沃度加里0.5ヲ服用セシメ毎2時間ニ採尿シ其ノ尿中ニ於ケル沃度ノ排泄ヲ試驗セリ。尿5珎ニ4倍稀釋硫酸1珎ト0.2%亞硫酸加里溶液數滴ヲ加ヘ Chloroform ヲ入レテ振盪シ沃度ノ存否ヲ檢シタルニ2時間ニシテ既ニ尿中ニ出現シ48時間後ニハ全ク消失セルヲ認メタリ。

即チ患者ノ腎機能ハ略々正常ナルヲ知レリ。

第7表 肝臟機能検査成績

(1) Santonin 酸曹達法										(2) Choleretin 負荷試験															
0°—6°			6°—24°			總 量	「ウロビリ ン」體		尿 蛋 白	ズルフオサリ チール酸反應				「ウロビリ ン」體								ヘイ氏反應			
尿 量	濃 度	量	尿 量	濃 度	量		ウ ロ ビ リ ン	ウ ロ ビ リ ン		30 分	1 時 間	1.5 時 間	2 時 間	30 分	1 時 間	1.5 時 間	2 時 間	30 分	1 時 間	1.5 時 間	2 時 間	30 分	1 時 間	1.5 時 間	2 時 間
300	18	54	600	15	90	144	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	

(3) 高 田 氏 反 應

試 驗 管 番 號	I	II	III	V	IV	VI	VII	VIII	IX
稀 釋 倍 數	2×	4×	8×	16×	32×	64×	128×	256×	512×
生 理 的 食 鹽 水	1.0	1.0	1.0	1.0	1.0	1.0	1.0	1.0	1.0
患 者 血 清	1.0	↗	↗	↗	↗	↗	↗	↗	↗
10%炭酸曹達液	0.25	0.25	0.25	0.25	0.25	0.25	0.25	0.25	0.25
高 田 氏 試 藥 判	0.3	0.3	0.3	0.3	0.3	0.3	0.3	0.3	0.3
定	—	—	—	—	—	—	—	—	—

(4) Belastungsprobe mit Lävulose (H. Straus u. G. Raspipe)

果糖 50 gr. } → Seliwanoff 氏反應 { 尿=容
水 150 cc. } { 25%濃鹽酸1—2容 } (—)
レゾルチン麻實大

(5) “Crisis haemoclasique,, nach Widal (+)

檢 查 時 間	血 壓		白 血 球 像											
	最 高	最 低	總 數	中 性 嗜 好 細 胞					淋 巴 球			エ嗜 好 ヂ 細 ン 胞	鹽基 嗜 好 胞	大細 單 核 胞
				骨 髓 型	幼 若 型	桿 狀 核	分 葉 核	計	大	小	計			
前	—	—	16400	1.5	2.5	9.0	35.5	48.5	4.0	34.0	38.0	5.0	0	8.5
20分	—	—	14800	1.0	2.0	11.5	40.0	54.5	3.5	32.0	35.5	4.0	0	6.0
40分	—	—	12000	1.0	1.0	6.0	55.5	63.5	2.0	36.5	38.5	3.5	0	4.5
60分	—	—	12800	1.0	1.5	8.0	48.0	58.5	8.0	25.0	33.0	2.5	0	6.0
80分	—	—	14000	2.5	3.5	12.5	32.5	51.0	3.0	34.0	37.0	5.5	0	6.5
100分	—	—	13400	1.0	2.0	11.0	47.5	61.5	5.0	24.5	29.5	4.5	0	4.5

第3章 診斷學的考察

本患者ノレ線學的骨検査ノ所見ニ於テ定型的ナル大理石骨病ノ像ヲ認メ得タルガ更ニ類症鑑別診斷ノ立場ヨリ本疾患ノ學的認識ヲ擴充セント欲ス。

第1項 系統的骨疾患群ニ於ケル位置ニ就テ

先天性骨形成不全症 (Osteogenesis imperfecta) 及ビ其ノ遲發型トシテノ特發性骨脆弱症 (Osteopsathyrosis idiopathica)ニ於ケル異常骨折性及ビ其ノ特發骨折ノ爲メノ骨骼彎曲等ハ屢々大理石骨病ニ於ケル變化ニ酷似スルモ骨硬化ノ缺如及ビ骨基質石灰化ノ細微相ハ明ラカニ大理石骨病トノ異同ヲ明示スルモノナリ。

佝僂病ノ治癒期ニ於ケル骨硬化ガ屢々本疾患ト鑑別ヲ要スル所ナルモ其ノ骨硬化ガ異常ニ充進シテ大理石骨病ノ變化ニ酷似スルコトハ稀ナルノミナラズ既往症ニ於ケル floride Rachitis 又ハ Spätrachitis 等ニ注意ス

ル時ハ其ノ鑑別ハ敢ヘテ困難ナラズ。

茲ニ大理石骨病ニ酷似セル疾患骨斑影症(Osteopikilie)トノ鑑別ハ至難ナル場合多ク骨内方性増殖ニヨル骨硬化性疾患ハ限局性ニ斑點狀石灰沈着ノ濃陰影島トナリ海綿質内ニ不規則ニ散在シ時ニ緻密質ノ條モ混在スルニ至リテハ鑑別ハ極メテ困難ナルベク僅カニ脊椎、頭蓋骨及ビ長管狀骨骨幹部ニ發現スルコトナキ侵襲部位ノ選擇性ガ診斷ノ根據トナリ得ルノミナリ。

第2項 骨硬化ノ特異性ニ就テ

大理石骨病ノ骨硬化ノ特異性ヲ把握スベク他種疾患時ニ於ケル骨硬化ノ本態ト之トノ鑑別點ニ關シ述ベント欲ス。

骨疾患後ニ於ケル所謂恢復性骨硬化症(restitutive Osteosklerose)ハ其ノ病變部位ノ局所性並ニ患者ノ既往症ニ依リ識別ハ容易ナリ。

次ニ問題トナルハ反應性骨硬化症(reaktive od. indurative Osteosklerose)ニシテ特ニ血液疾患時ニ惹起セラル、骨硬化ニ就キテハ後章ニ於テ詳述セント欲ス。

1885年 Zalmノ報告セル Malignes myelomニ於ケル廣汎性反應性骨硬化ハ其ノ特有ナル光線透過像ニ於テ確認セラレ大理石骨病ト混同セラル、コトナシ。

斯ル血液疾患ニ於ケル骨硬化ハ多クノ場合骨緻密質ノ肥厚トシテ現ハレ骨髓腔ノ狹窄ハ輕度ナルノミナラズ長管狀骨骨幹部ニハ骨膜性薄層(peristale Lamellen)ヲ現ハスヲ特異トス。

幼時多發性瀰漫性骨肥大症(Osteopathia sclerosans, hyperostotica) multiplexハ骨幹部ノ肥大ヲ主病變トシ骨硬化ハ寧ロ之ト平衡セザル所ニ鑑別ノ據點ヲ有ス。

藥物(磷、ストロンチウム、鉛、弗素等)ニ依ル骨硬化殊ニ弗素中毒性骨硬化ハ大理石骨病ニ於ケル病變ニ酷似シ混同シ易キモ詳細ニ觀察スルトキハCaFノ沈着ガ單ニ骨質ノミニ限ラズ各靱帶及ビ筋肉ノ骨附着部ニモ著明ニ現ハレ所謂 Brückenbildungノ椎體間出現及ビ急性胃症狀ノ併存ニ依リテ識別セラル。

肺性肥大型骨關節症(Osteoarthropathie hypertrophiant pneumonique)ニ於テハ持續性靜脈鬱血及毒素ノ侵襲ニ依ル骨硬化ノ態度ガ特異ニシテ骨膜性髓腔(peristale Markraum)ニヨリ境セラレタル骨膜贅腫ヲ認ムル點及ビ主トシテ長管狀骨骨幹部ニ來ル點ニ據リテ鑑別セラル、モノナリ。

其ノ他眞珠細工職工ニ於ケル骨膜贅腫ハ主トシテ掌骨ノ如キ管狀骨及下顎骨ニ均等性濃厚陰影ヲ呈スルモ骨膜性骨增生ノ先行ハ明カニ大理石骨病ト異ナル點ナリ。

次ニ骨組織自體ニ原發スル特發性骨硬化症(idiopathische Osteosklerose)モ屢々鑑別診斷上ノ意義ヲ有ス。

先づ限局性畸形性骨炎(Ostitis deformans circumscripta, Paget), 限局性纖維性骨炎(Ostitis fibrosa localisata Recklinghausen)ハ其ノ限局性ニ於テ異ナリ、汎發性畸形性骨炎及ビ汎發性纖維性骨炎(Ostitis deformans universalis, Paget)及ビ汎發性纖維性骨炎(Ostitis fibrosa universalis, Recklinghausen)ト雖モ骨體部ニ於ケル粗鬆性外方骨性肥大及ビ強度ノ骨換構ト破壊(Umbau u. Abbau)ニ依ル骨變形トニ依リ判然ト區別シ得ルモノナリ。

1922年 Léri u. Joannyニ依リテ記載セラレ1928年 R. Valentinニ依リテ詳述セラレタル Osteopathia hyperostotica od. Mélorhéostoseナル特發性骨硬化症ハ骨外方肥厚屢々伴フ點ニ依リテ判別シ得ベク Cruveilhér, Schmidt及ビ Salinger等ノ“Enostose”ナルモノハ侵襲部位ノ局所性(主トシテ大腿骨、胫骨、腓骨等)ニ於テ大理石骨病ト明カニ異ナルモノナリ。

Akromegalieトハ體ノ端部(Acra)ヘノ好發ヲ以ツテ判別シ得ベク先天微毒トハ血液₂氏反應ニ依リ鑑別シ得ベク後天性微毒トハ増殖作用ガ常ニ破壞的作用ヲ伴フ事實ニ依リ比較的判然ト區別シ得ルモノナリ。

第3項 石灰代謝異常トシテノ意義ニ就テ

1913年 Schmidtノ創メテ記載シタル Kalkgichtトハ血中Ca滯溜過剰ナキ事實ニ依リ識別セラレ Kirchowノ所謂 Kalkmetastaseノ徵候ハ大理石骨病報告例ノ大多數ニ於テ認メラレザルノミナラズ Kalkmetastaseニ先行スベキ血中石灰滯溜過剰ヲ有セザル點ニ於テ區別シ得ルモノナリ。

次 = Myositis ossificans 又ハ Calcinosis interstitialis progressiva et regressiva (B. Krause u. Trappe) トハ石灰沈着ガ皮下ノミナラズ筋肉内、腱筋膜及ヒ關節ノ周圍等ニモ現ハル、ニ反シ大理石骨病ニ於テハ斯ル異所的 (heterotop) 石灰沈着ヲ缺キ同所的 (Autotop) 骨肥大ナル點ニ於テ明カニ異ナルモノナリ。

第4章 總括並ニ考按

第1項 文獻上ニ於ケル本症例ノ位置ニ就テ

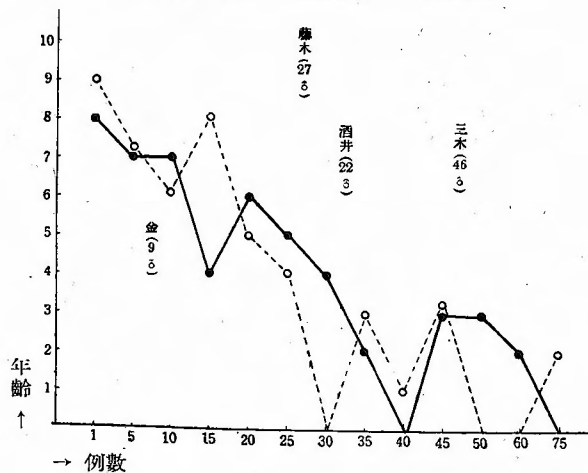
既述ノ如ク1904年 Albers-Schönberg ガ第1例ヲ報告シテ以來多數ノ報告ニ接シ昭和14年ニ三木氏ノ蒐録ニ依レバ歐米並ニ本邦ニ於テ確實性ヲ有スル症例100例ヲ算ス。今若シ同氏ト同一ナル集録ノ態度ヲトリ而モ Spéder, Flemming, Möller, Gudjonsson 等ノ弗素中毒ニヨル骨硬化症例及ビ Bauer, Konjetzung, Froelich 及 Muskat 等ノ所謂「限局性大理石骨病」ヲ除外スル時ハ本症例ハ101例目ニ相當シ、本邦ニ於テハ既述ノ如ク第6例目ノ症例ニ相當ス。

從來ノ報告例ニ就キテ家族ノ發現ヲ調査スルニ2代以上ニ亘リ家族ノニ發見サレ明ラカニ罹患セル女子ヲ通ジテノ遺傳ト、同様ノ男子ヲ通ジテノ遺傳ハ各3例宛計6例ノ多キニ達セルモ本症例ニ於テハ斯ル家族ノ發現ヲ全ク認メズ。

次ニ兩親ノ血族關係ハ16例(16%)ノ高率ヲ示スモ本症例ニ於テハ斯ル血族關係ヲ認メズ。

年齡的關係ニ就テハ最モ早キハ Assmann (1907) ノ生後第1日目ノ症例ニシテ次ニ早キハ Lorey, Reye ノ生後18日目ニ發現セル症例ナリ。最モ高齢ナルハ Clarence (1936) ノ70歳例及ビ Gortan (1932) ノ72歳例ナリ。斯ル發見時ノ年齡ハ直チニ發病時ヲ示スモノニ非ザルハ勿論ナルモ大多數ノ症例ハ20歳以內ニ於テ發見セラレ以後ハ急激ニ減少セルヲ見ル(第5圖參照)。本症例ハ8歳ノ時ニ發見セラレタルモ既往ニ於テ骨折ヲ覺エズ齲齒モ2年前ヨリ續出シ1年前ヨリ腰痛ヲ惹起シ且ツレ線像ニ於テ早期ノ病狀ヲ呈セル點等ニ立脚シテ考フレバ恐ラク本症例ハ2—3年前ヨリ發病セルモノノ如ク思惟セラル。

第5圖 大理石骨病患者ノ年齡ノ分布



骨格發育ハ抑制サレ矮小トナレルヲ報告セルモノ多ク (Sulze, Vogt, Kopylow, Runowa, Lauterburg, Clairmont, Schinz, Chon, Salinger, Laurell, Wallgreen, Lanari d'Istria, Wortis

Hermann 等) 其ノ原因ハ骨硬化ノ異常亢進ノ爲メノ骨質内血管腔狹窄ニ依ツテ招來セラレタル骨榮養ノ抑制ニ求ムベシトイフモ本症例ニ於テハ全ク正常ノ骨格發育ヲ營ミツツアリタリ。

智能發育ハ一般ニ正常ニシテ Lauterburg ノ智能減退例ヲ除ク多クノ場合、自己ノ職務ヲ完ウ

スルモノナルガ本症例ニ於ケル患兒ハ極メテ優秀ナル 智能ヲ有シ恒ニ優等ノ成績ヲ保持シ來レリ。

腦神經障礙ハ本病ノ重要徵候ノ1ニ數ヘラレ Sick, Laurell u. Wallgreen, Lorey u. Reye, Edel, Kraus u. Runowa, Kudrjawtzewa, Frank, Alter, Dufourt, Windholz, Oreigortan, Gussardo, M. u. Pitts, Robertson, Mc. Cune u. Bradley 等ハ視神經障礙ヲ報告シ其他眼球運動麻痺, 眼球突出, 震盪 (Amblyopennystagmus) 及ビ迷路性難聽等ヲ報ズル者アルモ余ノ症例ニ於テハ斯ル症狀ハ認メラレザリキ。

骨折ヲ惹起シ易キ傾向ニ就キテハ本病發見動機ノ大部分ヲ占メ從來ノ文獻ニ於テモ實ニ52%ノ多數ヲ算ス。其ノ原因ニ關シテモ諸種ノ說アリテ見解ヲ異ニセリ。

即チ Clairmont-Schinz ハ骨組織ヘノ鑛質殊ニ石灰質ノ過剰沈着ニ依リ弾力性ヲ減ズルニ因ルトナシ大多數ノ學者之ニ贊ス。三木氏ハ自己症例ノ試験ノ切除標本検査ヨリシテ骨梁ノ配列不規則性ヲ重要ナル因子ト認メ, 名倉教授ハ大理石骨病ノ骨硬化ノ本態ヲ Knorpel Kallusニ依ツテ説明シ其ノ軟骨ノ存在ヲ骨折傾向ヘノ重要因子ト見做スヲ力説セリ。余ノ症例ニ於テハ未ダ試験ノ切除標本ヲ得難ク茲ニ論斷ノ限リニ非ザルモ後來機ヲ得テ其ノ原因ヲ探究セント欲ス。

第2項 本症例ノ原因論の考察

大理石骨病ノ本態ニ關シテハ遺傳的疾患ニシテ近親結婚ノ際ニ顯著トナル偶然變異ニ屬スル疾病ナリトサレ未ダ明白ナラザルノミナラズ病因ニ關スル先人ノ業績ニ就キテ見ルモ諸說紛々タルノ狀況ナリ。

即チ實驗病理學, 內分泌學及ビ遺傳學ノ領域ニ於テ本病々因ニ向ヒ檢索ヲ進メタル學者多シ。

Busch ハ水銀注入後骨榮養動脈ニ栓塞ヲ形成セシメ血液ノ循環障礙ニ基因セル實驗的骨硬化ニ成功シ以ツテ大理石骨病成因ニ關シ血液循環障礙說ヲ持シタリ。

藥物投與及食餌ニヨル骨成形的刺激等ニ依ル實驗的硬化症ノ報告ハ極メテ多ク Wegner (1874) ノ燐餌養幼若動物ニ於ケル石灰分缺如ノ骨樣組織 (Osteoide Säume) ノ立證, Kemkes ノ燐肝油ニ依ル臨牀的5症例ノ觀察, Kudrjawtzewa, Kopylow-Runowa 等ノ燐代謝障礙說等ヲ散見シ尙ホ Strontium 性骨硬化症 (Lehnerdt (1910)), 鉛性骨硬化 (深江 (1930)) 及其ノ臨牀例 (青柳 (1928)) 等アルモ單ニ斯ル實驗的研究結果カラ本症例ノ原因ノ解明ヲ得ラルベクモアラズ。

次ニ Lorey, Laurell-Wallgren ハ內分泌腺障礙ヲ以ツテ本病ノ本態ヲ説明セントシ不規則ナル骨骼發育, 成長障礙, Infantilismus, 齒牙發生ノ遲延, 骨端線ノ不當時癒合等ヲ舉ゲ居ルモ, 本病ノ一部の所見ノ解釋ニ過ギザルノ感アリ。

次ニ有力ナル說ハ實ニ先天性畸形說ニシテ癩呆型的ニ劣勢ノ條件ノ際殊ニ Insucht ノ時ニ現ハルル骨組織ノ畸形ナリトイフニアリ。

翻リテ余ノ症例ヲ按ズルニ水銀, 燐, 弗素 Strontium, 鉛等ノ使用慣習ヲ認メズ, 微毒, 白血, 病, 佝僂病等ノ疾病トノ關係更ニ無ク, 腦下垂體ノ異常徵候及其他內分泌障礙ノ症狀ヲ認ムル

能ハズ血清・Ca 量モ略々尋常ニシテスル疾病觀カラノ原因ヲ把握スル能ハズ。更ニ家族中ニ本病患者ヲ發見セズ兩親ノ近親結婚ノ事實ナク諸家ノ考フルガ如ク中胚葉組織ノ遺傳的疾患ニテ近親結婚ニヨリ劣勢ノ狀態ニ置カレタル爲ニ顯現セルモノトモ思惟シ難シ。

斯ク觀ジ來レバ本症例ノ發生原因ノ探索ハ誠ニ至難ニシテ單ナル先天性畸形トシテ之ヲ目シ去ルヲ得ズ、何等カノ複雑ナル體內的機序ヲ經テ惹起セラルルモノノ如ク思ハルルモノ勿論此處ニ明言ノ限リニ非ザルナリ。

第3項 血液學の一新知見ニ就テ

貧血ハ大理石骨病ニ於ケル主要徵候ノ一ニシテ從來ノ文獻上實ニ其ノ58%ニ於テ認メラレ臨牀症狀ニ重大ナル影響ヲ及ボス因子トセラルルノミナラズ、骨硬化ト貧血トノ間ニハ發生機構ノ上ニ極メテ密接ナル關係ヲ有シ貧血並ニ白血病ノ際屢々廣汎ナル症候學的反應性骨硬化ノ惹起セラルルハ Heuck (1879) 以來極メテ多數ノ學者ニ依リテ注意セラレタル處ナリ。其ノ他 Assmann ノ老年性惡性貧血 (Anaemia gravis senilis) ノ症例及ビ Zahp ノ原發性多發性骨髓腫ノ患者ニ認メタル骨硬化ノ如キハ這般ノ消息ヲ最モ明瞭ニ指示スルノ所見タリ。

而シテ他方大理石骨病患者ニ於テハ屢々肝臟、脾臟及ビ淋巴腺ノ腫大ガ認メラレ Lorey, Reye, Schulze 等ハ骨髓ノ或部ガ緻密質ヲ以テ置換セラルル結果骨髓造血機能減退ヲ招來シ代償的腫大ヲ惹起スルトノ所謂 “Kompensatorische Erscheinung” ヲ以ツテ説明セントシ、又或學者ハ唯單ナル合併症トシテ之ヲ目シ去ル。

然レドモ輒近血液學ノ教フル處ニ依レバ貧血ノ發生機轉上 Hepato-lienale Korrelation ノ重要ナル役割ヲ演ズルヲ考フレバ貧血ト是等造血臟器ノ腫大トノ間ニ因果關係ノ存スルヲ思ハシム。且ツ病態生理學上骨髓、肝臟、脾臟及ビ淋巴腺等ノ諸臟器ノ間ニ密接ナル機能的關係ノ存スル事實、Reticuloendothelialsystem ガ funktionelle Einheit ヲ形成セル事實並ニ Hepato-lienale Correlation ノ均衡ヲ失スルヤ貧血ヲ伴ヒ惡液質ヲ惹起シ易キ臨牀的事實等ヨリ考フレバ決シテ大理石骨病ニ於ケル貧血及ビ是等腺臟器ノ腫大トハ無關係ナリト思惟セラレズ。

更ニ Claimont-Schinz ノ謂フガ如ク大理石骨病ノ根本原因ハ網狀織内皮細胞ノ變質ニ基ク血液循環障礙ナラント思フニ至リテハ大理石骨病ノ發生原因ノ上ニモ斯ル變化ハ重大ナル意義ヲ有スルモノノ如ク思惟セラル。

翻ツテ大理石骨病ノ際貧血ヲ來ス原因ニ就キテ按ズルニ Reiche, Kopylow 等ハ骨髓ガ緻密ナル骨組織ニ依リ置換セラルル爲メニ起ルモノナリト謂フニ反シ、Lorey u. Reye 等ハ兩徵候ノ必ズ平行セザル事實ニ基キ貧血ハ骨硬化ヲ招來スルト同様ナル何等カノ素因ニ依リ獨立的ニ發生スルモノナリト謂ヒ Schulze, Schinz, Coln-Salinger 等モ之ニ贊セリ。

余ノ症例ノ血液像ヲ觀ルニ從來ノ諸報告トハ著シク其ノ趣ヲ異ニシ Tagesschwankung ヲ伴ハザル輕度ノ Polyglobulie ヲ示シ毫モ貧血ヲ呈セズ且ツ骨髓中ニ於ケル赤血球母細胞ノ著明ナル増殖ヲ惹起シ血液中ニ赤血球増加性特殊物質ヲ含有セル事實ヲ知り得タリ。今從來ノ文獻中

忠實ナル血液檢索ヲ行ヘル症例ノミニ就キテ其ノ赤血球數ヲ圖示スルニ第6圖ノ如ク赤血球數ノ500萬以上ヲ示セルハ僅カニ Clairmont-Schinz ノ例及ビ H. E. Anderson ノ例12例アルノミナルモ余ノ症例ハ更ニ之ノ

2例ヲ凌駕シ居タリ。

本症例ニ於テ貧血ヲ發來セズシテ眞ノ赤血球增多ヲ來シタルハ洵ニ注目スベキ事實ニシテ此ノ點ヲ按ズルニ余ハ次ノ如ク思惟スルモノナリ。

即チ余ノ症例ニ於ケルガ如ク骨硬化ガ進行ノ途上ニアリテ大理石骨病ノ初期ニ於テハ或種骨髓機能殊ニ其ノ造血機能ヲ促進スル特殊刺激性物質ノ出現ヲ來シ、疾病初期ニ一時壓迫侵襲セラレタル骨髓ノ機能ガ一時的亢進

ヲ招來セラルル結果、眞ノ意味ニ於ケル赤血球增多症ヲ呈セルモノナリト信ジ且ツ大理石骨病ノ初期ニ斯ル赤血球增多ヲ伴フ時期ノ存スルハ疑フ餘地ナキ事實ナリト信ズ。

而シテ臆テ之ガ貧血ニ移行スルニモ單ナル從來唱ヘラレタルガ如キ機械的要約ニ依ルモノニハ非ズシテ、複雑ナル humoral Winkung ガ其ノ前景ニ樹チ Hepato-lienale Winkung ガ重要ナル役割ヲ演ジ此ト骨髓トノ間ニ惹起セラルル Circulus Vitiosus ニ依リ貧血ハ益々高度ニ進展スルモノノ如ク思惟セラル。

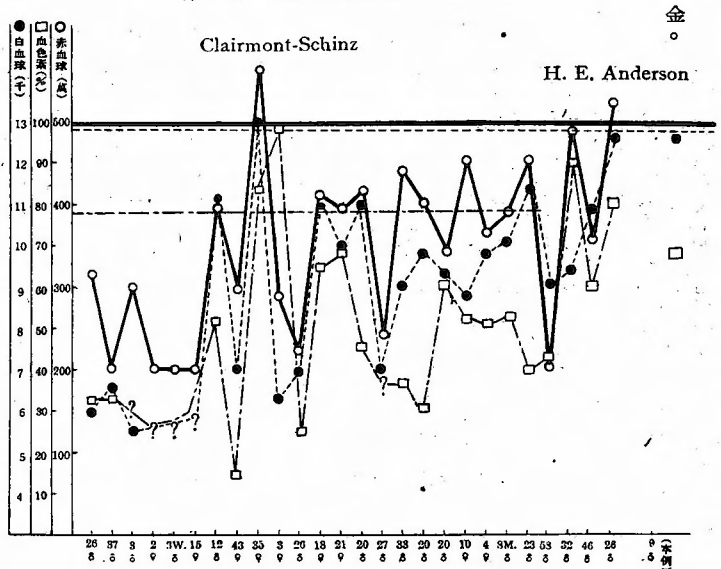
斯ル病態生理學的檢索殊ニ肝、脾、腫大ヲ伴ハザル貧血時ニ於ケル是等臟器ノ潜在機能抵下ノ研索ハ實ニ大理石骨病本態究明ノ上ニ逸スベカラザル事項ナリト信ズ。

第4項 經過並ニ治療ノ現況ニ就テ

大理石骨病ノ豫後ヲ判定スベキ基準タル貧血、骨折、骨膜及骨髓炎、顎骨壞疽等ノ症候ハ未ダ患兒ニ發現セズ目下元氣旺盛ニテ理解アル受持訓導ノ養護ト校醫ノ觀察ノ下ニ學校生活ヲナシツ、アリ、學校及ビ醫師トノ絶エザル連絡ノ許ニ觀察サル、ノ現狀ナリ。即チ持續的檢索ニ依リ大理石骨病ノ進展ノ狀況ヲ追求中ノモノナリ。

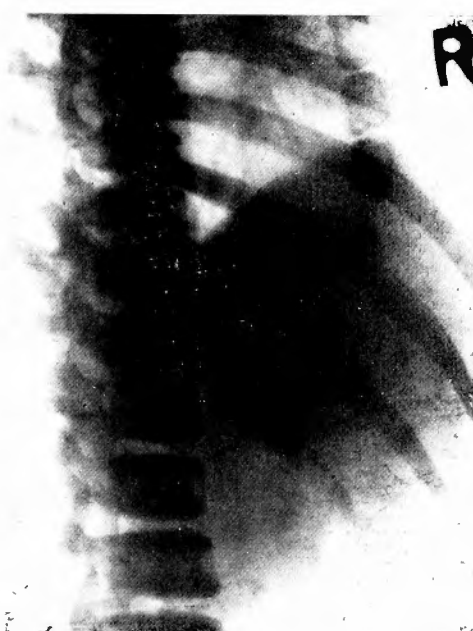
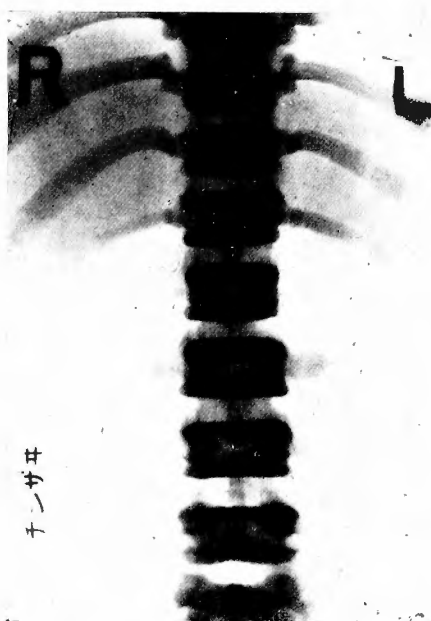
從ヒテ治療法トシテモ特別ナルモノヲ施行スル能ハズ機、Ca 劑、肝油、Vitamin-D 等ノ體內移入ニ關シ嚴密ニ之ヲ禁ズベキヲ注意シ、極力外傷ヲ受クル危險ニ曝サル、ノ機會ヲ避クル事及ビ齟齬ノ處置並ニ含嗽

第6圖 大理石骨病患者ノ血液像抄描

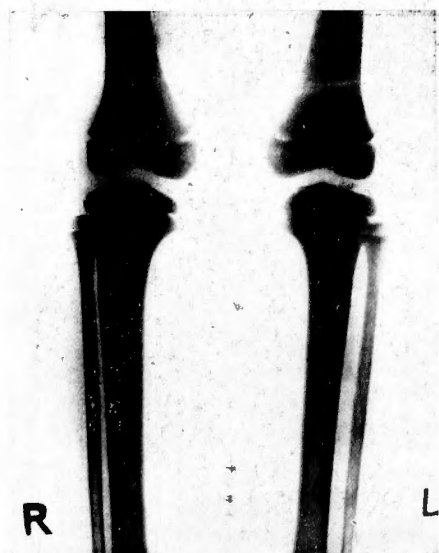


	赤血球	血色素	白血球
平均	361万	60%	8029
本例	589万	68%	12800

金 論 文 附 圖 I



金 論 文 附 圖 II



ノ癸行等ニ依リ顎骨壞疽ヲ招來スル機會ヲ作ラザル事等ニ關シ豫後の事項ニ意ヲ用ヒツ、アルニ過ギズ。
尙ホ貧血其ノ他合併症ヲ惹起シタル時ハ速カニ對症療法ヲ行フベキハ論ヲ俟タザル所ナリ。

第5章 結 論

1. 本症例ハ9歳ノ男兒ニ發見セラレタル大理石骨病ニシテ本邦ニ於ケル第6例目ノ症例(最年少例)タリ。
2. レ線寫眞ニ於テ大理石骨病ニ特有ナル廣汎性骨硬化ノ像ヲ現ハシ殆ンド全骨格系統ニ發見セリ。
3. 貧血ヲ伴ハズ、却ツテ赤血球增多症ヲ示シ胸骨穿刺ニ依リ骨髓像ニ於テモ有核赤血球ノ增多ヲ認メタリ。白血球數ハ輕度ノ增多ヲ示シ輕度ノEosinophilie及ビMonozytoseヲ伴ヒタリ。
4. 血小板增多症ヲ認メ骨髓中ニ於ケルThrombopoeseノ亢進ヲモ認メタリ。
5. 本患者ノ血清ヲPro kg. 2.5 ccmノ割ニ家兎ノ耳靜脈ニ注射セルニ一時的赤血球增多ヲ惹起シ、コノ際輕度ノReticuloseヲ認メタリ。即チ患者ノ血清中ニハ催赤血球增多性物質ヲ立證シタリト信ズ。
6. 血清Ca量ノ增量ヲ認メズ微毒反應ヲ立證スル能ハズ。
7. 本症例ニ於テハ大理石骨病ヲ遺傳的、家族の疾患ト認ムベキ根據ヲ有セズ、胚原形質ノ特發變異ニ因ル體質の疾患トシテ之ヲ確認スベキ確實ナル根據ヲモ把握スル能ハズ。
8. 大理石骨病ノ際ニ於ケル貧血ノ發生機轉ニ關シテハ諸家ノ文獻ヲ涉獵シ且ツ臨牀的諸検査ノ結果ニ立脚シテHepato-lienale Correlationガ重大ナル意義ヲ有スルモノト信ズ。

文 獻

- 1) Albers-Schönberg: Münch. med. Wochenschr. (1904) Fortschr. Röntgenstr. 261, (1907).
- 2) Anton Leszler: Fortschr. Röntgenstr. 58 (1938).
- 3) 青柳: 醫事新聞, 第1235號, (昭3).
- 4) Assmann: Beitr. path. Anat 12 (1907).
- 5) Bauer: Zentrbl. f. Chir. (1929).
- 6) Bernhardt: Klin. Wochenschr. 5 Jg. (1926).
- 7) Clairmont und Schinz: Arch. f. klin. Chir. 132. (1924).
- 8) Med. Klink (1927).
- 9) Cohn u. Salinger: Acta radiolog. (Stockh.) 13 (1932).
- 10) Flemming: Froelich: Ref. Zeitschr. f. Orth. Chir. (1929).
- 11) 藤木: 日本外科學會雜誌, 第15回, (大13).
- 12) 深江: 日新醫學, (昭5).
- 13) Godin: Fortschr. Röntgenstr. 59 (1939).
- 14) Hamperl: Zbl. path. 70 (1938).
- 15) Harley E., Anderson: J. Bone Joint Surg. (1938).
- 16) Heuck: Virchow's Arch. 78, (1879).
- 17) Heidger: Beitr. path. Anat 97 (1936).
- 18) Jores: Virchow's Arch. 265, (1927).
- 19) d'Istria: Ref. Zentrbl. f. Chir. (1929).
- 20) 板倉: 外科, 第3卷, (昭14).
- 21) Kemkes: Fortschr. a. d. Geb. d. Röntg. 40, (1929).
- 22) Kopylow u. Runowa: Fortschr. a. d. Geb. d. Röntg. 40, (1929).
- 23) Kraus u. Walter: Med. Kln. (1925).
- 24) Kudrjatzewa: Arch. f. klin. Chir. 159, (1930).
- 25) Laurell u. Wallgren: Zit. nach. Lorey u. Reye.
- 26) Loray u. Reye: Fortschr. a. d. Geb. d. Röntg. 30, (1923).
- 27) Lauterburg: D'tsch. Zeitschr. f. Chir. 230, (1931).
- 28) 三木: 日本整形外科學會雜誌, 第14卷, (昭14).
- 29) Nadolny: Jahrb. f. Kinderheilk. (1924).
- 30) Neumann: Berl. klin. Wochenschr. (1880).
- 31) Reiche: Münch. med. Wochenschr. (1915).
- 32) 酒井: 日本整形外科學會雜誌, 第8卷, (昭9).
- 33) Scharsich: Ref. Zentr. bl. f. Chir. (1930).
- 34) Schulze: Arch. f. klin. Chir. (1921).
- 35) Schmidt: Ziegler's Beitr. 77, (1927).
- 36) Schütze: Ref. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntg. 37, (1928).
- 37) Wegner: Virchow's Archiv 61, (1874).
- 38) Zahn: Deut. Zeitschr. f. Chir. 22. (1885).